Aus der Königlichen Universitäts-Kinder-Poliklinik
Königsberg i. Pr.

Über angeborenen partiellen Riesenwuchs mit besonderer Berücksichtigung eines Falles von Riesenwuchs der unteren Körperhälfte.

Inaugural-Dissertation
der
medizinischen Fakultät der Albertus-Universität zu Königsberg i. Pr.
zur
Erlangung der Doktorwürde
in der Medizin, Chirurgie und Geburtshilfe

vorgelegt von

Willy Pokahr.

KÖNIGSBERG i. PR.
Buch- und Steindruckerei von Otto Kümmel
1913.

Gedruckt mit Genehmigung der
medizinischen Fakultät der Kgl. Albertus-Universität
zu Königsberg i. Pr.

Referent: Prof. Dr. Falkenheim.

Meiner Mutter!

Digitized by the Internet Archive
in 2025

https://archive.org/details/uberangeborenenp0000unse

In der Literatur findet sich eine größere Anzahl von Fällen von angeborenem partiellem Riesenwuchs, sodaß das Krankheitsbild desselben bereits bekannt und nicht gerade als etwas ungewöhnlich Seltenes anzusehen ist. In den meisten der bisher literarisch verarbeiteten Fälle handelte es sich jedoch um eine abnorme Vergrößerung nur eines kleinen Gliedabschnittes. Der vorliegende Fall, der zu dieser Arbeit Veranlassung gegeben hat, ist insofern beachtenswert, als er einen Riesenwuchs der ganzen unteren Körperhälfte darstellt, und als solcher zweifellos zu den größten Seltenheiten gehört.

Unter angeborenem partiellem Riesenwuchs versteht man eine von Geburt an bestehende Vergrößerung eines ganzen Gliedes, resp. eines Gliedabschnittes. Hierin liegt zugleich das Hauptcharakteristikum dieser immerhin seltenen Mißbildung. Denn gerade dadurch, daß sie ihrem Träger angeboren ist, unterscheidet sie sich scharf von anderen im extrauterinen Leben erst eintretenden Vergrößerungen einzelner Körperteile, dem sogenannten erworbenen Riesenwuchs. Bei der Diagnose des angeborenen partiellen Riesenwuchses kommen nämlich vielfach Verwechselungen vor mit der Acromegalie, ferner auch mit Fällen von einseitigem vermehrtem Knochenwachstum bei Lues, Osteomyelitis usw., ja selbst mit echten Geschwulstbildungen. Von der Acromegalie unterscheidet sich unsere Mißbildung hauptsächlich dadurch, daß die Acromegalie immer

symmetrisch und dann in vorgerücktem Lebensalter vorkommt. Aber noch andere Krankheitsbilder gibt es, mit denen der angeborene partielle Riesenwuchs verwechselt werden kann, so mit der angeborenen Elephantiasis. Jedoch tritt hier wiederum eine Tatsache hervor, die beide Krankheitserscheinungen streng von einander trennt: Bei der angeborenen Elephantiasis handelt es sich allein um Weichteilveränderungen, während bei dem angeborenen partiellen Riesenwuchs stets die Knochen verändert sind, was ein weiteres Charakteristikum für ihn darstellt.

Es läßt sich vielleicht durch die Beschreibung einiger der wichtigsten in der Literatur bekannt gewordenen Fälle ein gewisser Überblick über das Wesen und die Art vorliegender Mißbildung gewinnen. Deshalb sei in folgendem etwas näher auf bereits bekannte Fälle eingegangen.

Busch nimmt (1865) zwei verschiedene Formen des angeborenen partiellen Riesenwuchses an. In der ersten sind die Knochen nach allen Dimensionen vergrößert. Die die Knochen bedeckenden Weichteile sind ebenfalls »massiger, aber durchaus proportional der Größenvermehrung der Knochen, sodaß die betreffenden Glieder gegen die normalen in Bezug auf Länge und Umfang durch ihre Riesenbildung abstechen, in ihren einzelnen Teilen aber gut und ebenmäßig geformt sind.«

Zu der zweiten Gruppe müßte man hingegen alle die Fälle rechnen, in denen neben der Riesenbildung des Skeletts eine besonders hypertrophische Entwickelung in den Bedeckungen vorkommt, vor allen

Dingen eine geschwulstartige Entwickelung des Fettgewebes, die die davon befallenen Glieder nicht nur größer erscheinen läßt, sondern sie auch zu unförmlichen Massen gestaltet.

Bei den Fällen der ersten Gruppe finden sich nach *Busch* abnorme Stellungen in den Gelenken, die auf Veränderungen in den Epiphysen, und besonders in den Gelenkflächen zurückzuführen sein sollen. Im ganzen kommen Fälle dieser Gruppe häufiger an den Händen als an den Zehen vor.

So hat *von Klein* (6. Band der von Gräfe und von Waltherschen Journale) einen Fall von Hypertrophie eines Zeigefingers beschrieben.

Curling (Medico-chirurgical-Transactions Vol. XXVIII London 1845, p. 337) erwähnt neben einem von *Paget* (Hypertrophie des ersten und zweiten Fingers der rechten Hand) und einem von *Powet* (Hypertrophie des zweiten, dritten, vierten Fingers) mitgeteilten Fall ein 15jähriges Mädchen, bei dem der zweite, dritte, vierte Finger der rechten Hand und der zweite und dritte Finger der linken Hand hypertrophisch waren. Am auffallendsten ist hier die Vergrößerung der Basis der Phalangen gewesen.

Owen berichtet, daß bei einem 2jährigen Kinde die Mittelfinger beider Hände doppelt so lang waren, wie die Zeigefinger. Die Enden waren in Schwärung begriffen und entzündlich geschwollen. Außerdem erwähnt er den Abguß der linken Hand eines Erwachsenen aus dem Kings-College, bei welchem der Mittelfinger hypertrophisch war. Hierbei wird die

Mitteilung gemacht, daß auch andere Familienmitglieder ähnliche Mißbildungen zeigten. Sonst wird niemals in der Literatur Erblichkeit und Verbreitung der Formfehler in der Familie erwähnt.

John Reid (London and Edinbourgh, Monthly Journal of Med. Science 1843 p. 198) beschreibt einen Fall, bei dem der Daumen und Index der linken Hand je $^1/_2$ cm größer war als normal; der linke Radius schien doppelt so stark zu sein als der rechte. Die Temperatur der hypertrophischen Hand war um ein paar Gradé höher als die der rechten Hand.

Busch berichtet von einem 14jährigen Mädchen, bei dem der dritte und vierte Finger anderthalb mal so lang war als der Zeigefinger.

Böhm (Inaugural-Dissertation 1856 Gießen über Makrodaktylie) führt einen Fall an, der ein 15jähriges Mädchen betrifft. Bei ihm war die linke zweite Zehe ungefähr doppelt so lang und so dick als sie sein sollte.

Länge 10 cm : $4^1/_2$ cm

Querdurchm. 4 cm : $1^1/_2$ cm.

Es fand sich ferner eine Hyperextensionsstellung, die entweder durch Kürze des Schuhes oder Spannung der Strecksehne, die jedoch dem Gefühle nach nicht gespannt erschien, bewirkt war. Bei dem anatomischen Präparat zeigten die Arterien und Venen nichts Besonderes, an der Plantarseite der beiden hinteren Phalangen starkes Fettpolster, Gelenkbänder straff, die Gelenkköpfe der Hyperextension entsprechend etwas difformiert.

Curling führt außerdem noch einen Fall von *Little* an, bei dem die zweite und dritte Zehe eines Kinder-

fußes die doppelte Größe der normalen hatten und einen Fall von Dr. *Reid*, bei dem die mittlere Zehe des Fußes eines 2jährigen Mädchens $^3/_4$ Zoll über die große Zehe hinausragte und ebenso viel Raum einnahm wie die vier anderen Zehen zusammen.

Zu der zweiten Gruppe gehören viel augenfälligere Mißbildungen.

Wagner (In Lemberg, Schmidts Jahrbücher III. Supplementband 1842 S. 66) führt einen Fall von Hypertrophie der rechten Hand eines 18jährigen jungen Mannes an, deren Dimensionen sich im Verhältnis zum Wachstum des ganzen Körpers vergrößerten.

Im fünften Jahre Fettgeschwulst auf der rechten Brust vom Sternum bis in die Achselhöhle; dann ging die Hypertrophie auch auf den Vorderarm über. Bei der Untersuchung war der Umfang

	rechts	links
des Oberarms	10 Zoll	8 Zoll
» Unterarms	12 »	8 »

Der Daumen war etwas kleiner als normal und vom Zeigefinger durch ein Fettgeschwulst getrennt. Zeigefinger $6\,^1/_2$ Zoll Umfang. Dritte Phalanx in Hyperextension. Mittelfinger an der ersten Phalanx $13\,^1/_4$ Zoll Umfang, nahm bis zur dritten Phalanx an Dicke schnell ab.

Vierter und fünfter Finger fleischig verwachsen, Umfang 14 Zoll. Die untere Fläche des fünften Fingers nach oben und auswärts gerichtet. Zwischen fünftem Finger und Hand Fettgeschwulst. Die Venen am Handrücken waren varikös erweitert, was beim Herabhängen der Hand eine starke rote Verfärbung zur Folge

hatte. Die Pulsschläge waren beiderseits gleich. Die Bewegungen der ungefähr 12 Pfund schweren Hand waren ungehindert.

Legendre (zit. bei Böhm) erwähnt ein $4\,^1/_2$jähriges Kind mit einer Hypertrophie des vierten und fünften Fingers und der Ulnarhälfte der Handfläche. Letzte Phalanx rechtwinkelig in Hyperextension. Die Vergrößerung schien vorzugsweise in einer Hypertrophie des subkutanen Fettgewebes zu liegen, wodurch der Finger an seiner Palmarseite ein reiches elastisches Polster hatte. Längs der Rückfläche des Fingers waren die Knochen deutlich durchzufühlen. Auf der Rückseite des Metacarpus bemerkte man nichts Ungewöhnliches. Auf der Palmarseite aber sah man, entsprechend den beiden letzten Fingern, eine bedeutende Hypertrophie des subkutanen Fettpolsters, die gleichsam durch eine senkrechte Linie von der übrigen Handfläche getrennt war.

Ideler beschreibt einen Fall, den er auf der Jüngkenschen Klinik gesehen hat, in seiner Dissertation (Berlin 1855) geradezu unter dem Namen eines Lipoma congenitum. Der Patient war ein 12jähriger Knabe, bei dem außer einer Hypertrophie an beiden Füßen ein angeborenes großes Lipom auf der linken Glutealgegend und mehrere kleinere Lipome unter der Haut des linken Unterschenkels vorhanden waren. An beiden Füßen bestanden gewaltige Lipome. Am linken Fuße saßen die Lipome sowohl auf dem Dorsum, wie in der Planta pedis, und waren in der letzteren besonders auffallend ausgebildet. Sie reichten selbst noch bis etwas jenseits der Malleolen hinauf. Die drei mittelsten Zehen, die häuptsächlich vergrößert waren, waren unter-

einander mit einer Schwimmhaut verbunden, zeigten aber keine Abweichung von der geraden Richtung. Die Knochen der drei mittelsten Zehen übertrafen nicht nur in ihren Phalangen, sondern auch im Metatarsalteile diejenigen des Hallux und der fünften Zehe bedeutend an Länge. Das ganze Skelett zeigte aber, abgesehen von der Größe und einigen unbedeutenden Verbiegungen in der Kontinuität der Knochen und an zwei Gelenken, keine auffallende Abweichung von der normalen Form. An dem rechten Fuße waren nach der Idelerschen Beschreibung ebenfalls die drei mittleren Zehen hauptsächlich hypertrophisch, sowohl im Phalangen- als im Metatarsalteile. Auch hier waren sie durch eine Schwimmhaut verbunden. Der Hallux war weniger stark entwickelt, die kleine Zehe sogar nur rudimentär, denn sie besaß gar keinen besonderen Metatarsalknochen, sondern bildete nur einen Anhang am vierten Metatarsalknochen. Die Zehen standen in starker Dorsalflexion. Über das Wachstum der Geschwülste seit der Geburt wird angegeben, daß sie sich, während der Körper gewachsen sei, ebenfalls vergrößert hätten.

Wegen Behinderung des Ganges wurden rechts die Zehen exartikuliert und die Köpfchen der dritten und vierten Metatarsalia reseziert. Der linke Fuß wurde nach der Chopartschen Methode exartikuliert.

Wulff (Petersburger Mediz. Zeitschr. 1861, 10. Heft, S. 281) hat bei einem 32jährigen Mann an der rechten Hand die halbe Hohlhand der drei ersten Finger hypertrophisch gefunden. Es wird angegeben, daß das Mißverhältnis der Größe von Geburt an bestanden

und mit dem Körperwachstum gleichen Schritt gehalten hätte, daß aber die difformierten Teile sich in der letzten Zeit noch selbständig vergrößert hätten. An den Skeletteilen sei außer der exzessiven Größe des Knochengerüstes der Phalangen und der Metatarsalknochen eine besondere Verbildung der Gelenkepiphysen am Metacarpo-Phalangealgelenke des Daumens, des letzten Fingergelenkes, des Index und des Medius zu bemerken gewesen. Die Finger wären in diesen Gelenken seitlich geknickt und der Daumen außerdem sehr stark hyperextensiert gewesen. Am Daumen und Zeigefinger sowie an der Radialhälfte wäre das subkutane Fettgewebe zu einer enormen Ausdehnung entwickelt gewesen. Die Arterien hätten, soweit man nach dem Gefühle hätte urteilen können, rechts und links gleiche Stärke gezeigt. Die Schwere der Hand hätte sie zu Verrichtungen unbrauchbar gemacht.

Burow (Deutsche Klinik 1864 Nr. 27) beschreibt bei einem 6jährigen Mädchen eine allgemeine hypertrophische Entwickelung der zweiten und dritten Zehe und der betreffenden Mittelfußknochen. Sowohl die Knochen als auch die Weichteile waren hypertrophisch und in der letzten Zeit in schnellem Wachstume begriffen. Da die übrigen Zehen vollständig verkümmert waren, so wurde eine Amputation in den Metatarsalknochen gemacht.

Busch beschreibt zwei Fälle. In dem ersten handelt es sich um einen 20jährigen Mann. Er war mit einer Hypertrophie des linken Fußes geboren worden. Die hatte sich nicht nur im Verhältnis zum Körper-

wachstum vergrößert, sondern war in den letzten Jahren auch selbständig auffallend gewachsen. Der Gang war durch das Gewicht des Fußes außerordentlich mühsam geworden. Die Hypertrophie hatte besonders die erste, zweite und dritte Zehe des Fußes ergriffen. Am auffallendsten war die enorme Entwickelung der Weichteile, die durch eine kolossale lipomatöse Vermehrung des Fettpolsters hervorgebracht wurde. Die Lipome fanden sich jedoch nur an den Stellen vor, an denen auch das Skelett des Fußes hypertrophisch war. Höher oben, am Unterschenkel, waren noch an ein paar Stellen isolierte kleinere Fettgeschwülste auf der oberen Fläche der Tibia vorhanden.

Alle Phalangealgelenke der erkrankten Zehen standen in sehr starker Hyperextension. Infolge einer besonderen Eigentümlichkeit der Skeletteile neigte sich die verschmolzene zweite und dritte Zehe gleichzeitig nach der Seite der kleinen Zehe. Die unförmige große Zehe trug einen Nagel von $1^3/_4$ Zoll Breite. Hinter ihm befand sich auf der Rückfläche entsprechend der Gelenklinie zwischen erster und zweiter Phalange eine tiefe Furche zwischen den Fettgeschwülsten beider Phalangen, wodurch der Hallux gleichsam zweilappig erschien. Eine nicht ganz ebenso tiefe Furche befand sich zwischen der ersten Phalange und dem ersten Metatarsalknochen, ebenso eine seichte Furche zwischen Nagelglied und zweiter Phalange der zweiten und dritten Zehe. Temperatur und Empfindlichkeit zeigten nichts Besonderes. Später stellte sich heraus, daß auch der unterste Teil der Fersenkappe fast einen

Zoll weiter herabreichte als beim rechten Fuß. Die Oberschenkel waren von gleicher Länge. Die Tibien waren in der Dicke nicht verschieden, nur von ungleicher Länge. Am amputierten Fuße wurde gefunden, daß das Fett ziemlich innig mit dem Gewebe der Haut verwachsen war. An einigen Stellen lag es dicht unter der dünnen Haut des Lipoms, an anderen Stellen fand sich zwischen beiden erst eine dicke speckige Schwarte, in der das Fett in sehr derben, festen Faserzügen eingebettet war. Zwischen den Metatarsalknochen griffen Fettgeschwülste von der Sohle nach dem Fußrücken hinüber. Die Fettschicht betrug $^5/_4$ bis $^7/_4$ Zoll Dicke. Zwischen den Fettmassen lag ein Netz kolossal verdickter Venen eingebettet. Die Verdickung war nicht durch eine Vergrößerung des Lumens bedingt, sondern durch eine Verdickung der Wandung hervorgerufen. Um eine normale Venenwand fanden sich in konzentrischen Schichten bindegewebige Auflagerungen auf der normalen Adventitia. (Struktur und Dicke der inneren Häute unverändert.) Nach der Peripherie zu wurden die abnormen Auflagerungen auf der Adventitia immer weniger zahlreich.

Arterien und Nerven normal.

Die kleinen Muskeln des Fußes waren sehr atrophisch, die Sehnen der vom Unterschenkel zum Fuß herabsteigenden Muskeln dagegen sehr stark. Die interessanteste Veränderung wurde am Skelett gefunden. Schon der Talus war auffallend größer, als es der Norm entspricht. Die Synovialhäute der Gelenke waren dicht mit Franzen besetzt (bis 1 Zoll Länge, $1^1/_2$ Linien stark.) (Johannes Müller, Lipoma arborescens).

Das Kahnbein war nicht breiter, aber doppelt so hoch als normal, das Cuboid war ungefähr normal. Der fünfte Metatarsus war normal. Der vierte Metatarsus war etwas kürzer als normal und etwas schmächtiger, der dritte Metatarsus auffallend dünn und zeigte eine konvexe Biegung nach außen (Druck der Fettmassen).

Die rundliche mit normalem Knorpel bedeckte Phalangealgelenkfläche des zweiten Metatarsus saß fast ganz auf seiner Rückfläche und erhob sich auf einem Knochenvorsprunge wie ein Pilz. Auf der Sohlenfläche befanden sich zwei Gelenkflächen für Sesambeine, dazwischen eine $^1/_2$ Zoll breite Sehne. Die Phalangealgelenkfläche des ersten Metatarsus war am merkwürdigsten gestaltet; sie war in drei deutliche Facetten geteilt, denen ähnliche Bildungen auf der gegenüberliegenden Gelenkfläche entsprachen. Die Facetten trugen außer einer dünnen faserknorpeligen Bedeckung noch eigentümliche Dublikaturen der Synovialis. Die Synovialis war über den Rand der Facette geschlagen und an mehreren Punkten angeheftet. Sie stülpte sich dann um, um wieder nach dem Knorpelrande zurückzulaufen. Dadurch entstanden Taschen, von denen zwei leer waren, während die dritte ähnlich wie die Franzen mit Fett gefüllt war.

Das Kahnbein, das zweite Keilbein und der zweite Metatarsus waren durch knöcherne Ankylostosen verbunden. Der ganze Durchschnitt zeigte eine sehr spongiöse reich vaskularisierte Substanz. Die Rindenschicht war überall außerordentlich dünn, mit Ausnahme der Diaphyse des Metatarsalknochens, an der sie stark entwickelt und sogar sklerosiert erschien. Zwischen

Keilbein und Kahnbein Ankylose. Zwischen Keilbein und Metatarsus hallucis bestand nur geringe Beweglichkeit, weil die Facetten nicht ordentlich auf einander paßten, weil auch hier meniskenartige Duplikaturen vorhanden und weil die Bänder sehr straff waren.

Der Durchschnitt durch die zweite Phalange der zweiten Zehe zeigte, daß die Rindenschicht mit Ausnahme der Mitte der Phalanx überall so dünn war, daß sie sich wie Papier eindrücken ließ.

Die erste Zehe hatte einen ganz ähnlichen Bau.

Der zweite Fall war eine Hypertrophie der verschmolzenen zweiten und dritten Zehe des rechten Fußes eines 12jährigen Mädchens. Auch hier fand sich eine ziemlich bedeutende Vermehrung des Fettgewebes. Die verschmolzenen Zehen standen in allen Gelenken in Hyperextension und ragten etwas über einen Zoll über die anderen Zehen hervor. Die Hypertrophie machte keine unbequeme Störung. Ihre Entfernung wurde nur wegen der Entstellung, und weil sie in letzter Zeit besonders stark gewachsen war, vorgenommen. Das Fettpolster war 1 Zoll dick, die Arterien, Venen, Sehnen und Nerven waren normal, die Skeletteile in allen Dimensionen verbildet.

Wiedenmann beschreibt einen Fall von partiellem Riesenwuchs einer ganzen Extremität und zwei Fälle, bei denen er auf den vorderen Teil des Fußes beschränkt ist. In dem ersten Falle handelt es sich um einen 10jährigen Knaben von geringer Intelligenz. Besonders auffallend war eine Vergrößerung der rechten Hüfte, eine abnorme Länge des rechten Beines, verbunden mit besonderer Dicke der Haut. Der Schädel

erschien besonders groß, speziell die rechte Hälfte. Es bestand beiderseits Exophtalmus, aber auch hier rechts ausgesprochener als links. Außerdem fand sich rechtsseitiger Kryptorchismus. Naevi pigmentosi befanden sich teils symmetrisch an verschiedenen Körperstellen, teils auf die rechte Körperhälfte beschränkt. Die Kopfhaare zeigten ungleiche Dichtigkeit und Farbe. Die Pigmentierung und Hypertrophie war in frühester Jugend bemerkt worden.

Bei dem zweiten Falle handelt es sich um ein 5jähriges Kind. Nach Angabe der Mutter war es mit einem großen Fuß zur Welt gebracht; seither war er entsprechend dem übrigen Körper gewachsen. Es bestand bei dem Kinde eine ausgesprochene Rhachitis. Am linken Fuß war die Gegend des ersten bis dritten Metatarsus und der zugehörigen Zehen übermäßig groß, zweite und dritte Zehe waren miteinander verschmolzen. Das Nagelglied der großen Zehe stand isoliert. Das Weichteilpolster der zugehörigen Planta war stark entwickelt, sodaß es in der Mitte der Fußsohle senkrecht abfiel. Die ganze Mißbildung war stark mannsfaustgroß. Der größte Umfang betrug 25 cm gegenüber 12,5 cm der rechten Seite. Die Entfernung von Ferse bis Zehenspitze betrug 21,5 cm, rechts 13 cm. Der Umfang der zweiten und dritten Zehe betrug links 17,5 cm. Der Tumor war weich, die Knochen nicht durchtastbar. Zur Besserung der Gebrauchsfähigkeit wurde die Exartikulation der ersten bis dritten Zehe gemacht einschließlich der Epiphysenlinie, um das Wachstum zu verhindern. An dem anatomischen Präparat der ersten bis dritten Zehe fiel ihre unverhältnismäßige

Länge und Dicke auf. Die zweite Zehe (6 cm) war anderthalbmal so dick und 1 cm länger als die eines Erwachsenen. Die Konfiguration der Knochen war normal, die Gelenke waren vorhanden, sie waren in ein enormes, teils diffuses, teils großlappiges Fettlager eingebettet.

Der dritte Fall betrifft ein 1jähriges Mädchen. Nach der Geburt war bemerkt worden, daß die drei mittleren Zehen des rechten Fußes zusammengewachsen waren und über die anderen hervorragten. Das Kind entwickelte sich gut. In der Familie waren keine Mißbildungen bekannt.

Das Kind, ein kräftiges Mädchen, zeigte an den oberen Extremitäten wie am linken Beine nichts abnormes. Das rechte Bein war bis zum Lisfrankschen Gelenk normal. Der ganze vordere Teil des Fußes war verbreitert und verdickt. Die zweite, dritte und vierte Zehe waren miteinander verwachsen und überragten als walzenförmige quere Masse die erste und fünfte Zehe um drei bis vier Zentimeter. Die Nägel der zweiten, dritten und vierten Zehe waren einzeln vorhanden und berührten sich an ihrer Basis. Dementsprechend zeigte der vordere Rand leichte Einkerbungen. Von der Seite gesehen war plantar in der Gegend des Lisfrankschen Gelenks eine weiche Geschwulst mit mäßig steilem Rand bemerkbar, dorsal ähnlich, aber in geringerem Grade. Die erste und fünfte Zehe war normal. Die Köpfchen der Metatarsi 2—4 befanden sich in der Höhe der Spitzen der ersten und fünften Zehe. Sensibilität und Motilität waren gut entwickelt. Es wurde Exartikulation der drei mittleren Zehen mit zwei

queren Schnitten gemacht. Auf der Plantarseite wurde zwischen viertem und fünftem Metatarsus ein Keil der überschüssigen Haut und zwischen dem Rand des Hautschnittes und dem Metatarsalknochen ein Teil des enormen Fettpolsters entfernt.

Am anatomischen Präparat waren alle drei Knochen vorhanden, ebenso die Gelenke. Die Knochen waren auffällig groß, aber von normaler Konfiguration, die Epiphysen waren größtenteils noch knorpelig, die Knochen waren in ein diffuses, starkes Fettpolster eingelagert.

Bessel-Hagen berichtet über einen Fall von Riesenwuchs in Verbindung mit Anomalien der Skelettbildung bei einem 17jährigen Mädchen. Die Vergrößerung betraf den ganzen Schultergürtel und die beiden oberen Extremitäten. Am Nacken befand sich ein symmetrisch sich ausbreitendes Lipom, eine große Teleangiektasie unterhalb der rechten Achselhöhle; mehrere kleinere angiektatische Flecken zeigten sich noch an anderen Stellen des Rumpfes und der Arme. Beiderseits waren sämtliche Knochen am Riesenwuchs beteiligt. Die Arme waren in gleichem Maße dick und ungewöhnlich lang. Die riesenhafte Entwickelung hatte jedoch nicht alle Teile gleichmäßig befallen, daher waren Deformitäten und Kontrakturstellungen aufgetreten. Rechts war die Ulna weniger beteiligt als der Radius, daher manus valga, Luxation des Radiusköpfchens. Es bestanden ferner dorsale Subluxationen der beiden Daumen. Die Finger standen in Abduktion und Flexionskontrakturstellung.

Fischer beschreibt einen Fall von halbseitigem Riesenwuchs bei einem 9jährigen Mädchen. Es bestand eine gute Gebrauchsfähigkeit der erkrankten rechten Seite. Die Temperaturen und die Sensibilität waren rechts und links gleich, ebenso war an den Arterien rechts keine Veränderung zu erkennen. Die Venen jedoch erschienen rechts viel stärker. Die elektrische Erregbarkeit der Muskeln war unverändert. Von ähnlichen einseitigen Hypertrophien erwähnt Fischer noch 12 Fälle, von Morod und Trélat (Archiv gènèral 1869). Vier Fälle von Grohe, einen von Fränkel, einen von Deroudes und einen von Friedreich. Von angeborenem Riesenwuchs einer Extremität oder eines Gliedes beschreibt er etwa 8 Fälle. Bei einem Riesenwuchs des ganzen linken Beines findet er eine gleichmäßige Entwickelung aller Glieder. Das ganze linke Bein ist in allen Teilen wohl gebildet und auch brauchbar, nur am Fußrücken und an der Hacke ist die Haut gefaltet und stärker entwickelt. Sensibilität, Temperatur und elektrische Erregbarkeit sind normal. Das erkrankte Bein ist 10 cm länger als das gesunde. Der Oberschenkel ist dreifach, der Unterschenkel sechsfach verdickt. Der Fuß ist fünfmal länger, viermal breiter und zehnmal dicker als der gesunde. Als zweite Beobachtung dieser Art von Riesenwuchs gibt er bei einem jungen Menschen die Vergrößerung des rechten Armes an. Die Maße der Arme waren in diesem Falle

	rechts	links
in der Gegend des Biceps	22,5	21,2
in der Mitte des Unterarmes	25,6	21,2

	rechts	links
die größte Handbreite	20,3	19,2
die Dicke des Mittelfingers	7,6	6,5
» » » Daumens	8	6,7

Es waren nicht bloß die Muskeln, sondern auch die Knochen wesentlich umfangreicher. So machte das Capitulum radii den Eindruck einer Exostose. Es werden bei diesem Falle auch trophische Ulcerationen an den Fingern und Störungen in der Sensibilität angegeben. Die Spitzenentfernung des Aesthesiometers betrug rechts das Fünffache von links. Das warme Bad mußte rechts um 10,5 ⁰ R wärmer sein als links, um gleich empfunden zu werden. Die Kälteempfindung war ebenfalls herabgesetzt, ebenso die Schmerzempfindung und das Empfinden für die Stärke des elektrischen Induktionsstromes, sonst war die elektrische Erregbarkeit normal.

Von angeborener Hypertrophie eines größeren Körperabschnittes beschreibt dann Fischer noch einen Fall von Riesenwuchs der linken Gesichtshälfte. Hierbei fanden sich keine Störungen der Sensibilität und Motilität. Sodann erwähnt er einen besonders merkwürdigen Fall, bei dem zuerst ein Riesenwuchs nur des rechten Ringfingers bestand. Nach der Exartikulation trat ein schnelles Fortschreiten des Riesenwuchses über die ganze Hand und über die ganze obere Extremität auf.

Es handelte sich um einen $^3/_4$jährigen Knaben, der mit enormem Riesenwuchs des rechten Ringfingers geboren war. Der Finger war fortwährend und schnell gewachsen, er war wohlgebildet, nur im zweiten und dritten Gelenke steif. Die Haut war normal und von

einigen stärkeren Venen durchzogen. Die anatomische Untersuchung des exartikulierten Fingers ergab folgendes: Der Finger war 6 cm lang, 2 cm breit, sein Umfang betrug 7 cm. Alle Gewebe waren wie bei einem Erwachsenen, nur die Sehnen schwach. Die Gelenke waren richtig angelegt, aber vollständig verwachsen. Das Fettgewebe war nicht übermäßig stark, die Venen dagegen sehr zahlreich und dick. Nach einem halben Jahre wurde von der Mutter des Kindes bemerkt, daß die Hand und auch der ganze Arm übermäßig zu wachsen anfing. Es wurde auch ein stärkeres Wachstum durch Messen festgestellt. Außerdem war ein Lipom von Apfelgröße in der rechten Achselhöhle aufgetreten. Nach einem weiteren halben Jahre und auch bei noch späteren Untersuchungen konnte wiederum jedes Mal eine beträchtliche Wachstumszunahme des erkrankten Gliedes konstatiert werden. An den Fingern war der Riesenwuchs allgemein geblieben, am Arme war vorwiegend eine Hyperplasie des Fettgewebes aufgetreten.

Fischer erwähnt dann noch drei weitere Fälle von Riesenwuchs an einem Gliede, der stationär bleibt. Diese Fälle betreffen einmal einen Zeigefinger der linken Hand bei einem 17jährigen Mädchen mit Gelenkversteifung, ein andermal den zweiten und dritten Finger der linken Hand bei einer 25jährigen Frau. In diesem Falle besteht neben Unbeweglichkeit der Finger noch eine sichelförmige Verbiegung, und zwar des dritten Fingers ulinarwärts und des zweiten Fingers radialwärts. Beim dritten Falle handelte es sich um einen Riesenwuchs der großen und dritten Zehe rechterseits mit ungestörter Funktion bei einem 18jährigen Mädchen.

Zu erwähnen wäre dann noch ein Fall von *Hornstein* von halbseitigem Riesenwuchs, ein weiterer Fall von kongenitaler halbseitiger Hypertrophie von *Arnheim* und ein Fall von *Manasse*, der eine angeborene Verlängerung des rechten Beines, besonders auffallend am rechten Fuß und speziell an den Zehen, beschreibt.

Am eingehendsten beschrieben ist wohl der Fall von *Wieland*. Es handelt sich hier um angeborenen partiellen Riesenwuchs des linken Fußes eines neugeborenen Knaben. Bei der ersten Untersuchung fand sich eine Verbildung des linken Fußes. Sie begann scharf von einem zuerst als Linie, später als tiefe Schnürfurche erscheinenden quer über die Fußwurzel verlaufenden Streifen und endete in einer bedeutenden Vergrößerung der Großzehe und der mit der dritten verwachsenen zweiten Zehe. Die Haut bot weder in Farbe noch Temperatur eine Abweichung von der übrigen Körperhaut. Das Kind konnte sämtliche Zehen gut bewegen, obgleich die zwei Riesenzehen leicht dorsalflektiert und in Spreizstellung zu einander standen. Im Alter von 8 Monaten begann dann plötzlich diese Mißbildung zu wachsen und erreichte in 4 -6 Wochen etwa das Doppelte ihres früheren Umfanges. Die große Zehe und die verwachsene zweite und dritte Zehe standen jetzt rechtwinkelig dorsalflektiert und maximal gespreizt unbeweglich über dem enorm vergrößerten Großzehenballen. Die Haut fühlte sich jetzt deutlich kühler an.

Von dem anatomischen Präparate dieses Falles, das durch eine atypische Lisfranksche Exartikulation gewonnen wurde, liegen genauere Untersuchungen vor,

auf die weiter unten noch näher eingegangen werden soll. Hier seien nur noch die Röntgenbilder dieses Falles erwähnt. Es ergibt sich aus ihnen einmal, daß an den verwachsenen Gliedern das Knochengerüst richtig angelegt ist. Ein anderes Bild zeigt den Bau des Metatarsale I. Entsprechend der Facettierung der Epiphyse ist deutlich der ebenfalls winkelige Verlauf der Ossifikation an der Epiphysengrenze. Ferner tritt gegenüber dem Bild einer normalen Spongiosa das auffallend schwach ausgeprägte, weitmaschige und unregelmäßige Balkenwerk der Diaphyse deutlich hervor.

Mit eingehenderen Mitteilungen über den mikroskopischen Befund der erkrankten Organe versehen ist auch *Hofmanns* Beschreibung eines Falles von angeborenem partiellem Riesenwuchs.

Es handelt sich hier um einen 12jährigen Knaben mit einer starken Vergrößerung des rechten Fußes. Während die vierte und fünfte Zehe normal waren, zeigten die erste, zweite und dritte Zehe und ihre Mittelfußteile eine enorme Größe. Große Zehe 9 cm lang, 17 cm Umfang. Sie ist im Metatarsophalangealgelenk stark hyperextendiert, aber aktiv gut beweglich. Zweite und dritte Zehe bis gegen die Endphalanx miteinander verwachsen; ihre Maße sind: zweite Zehe 9 cm lang, dritte Zehe 8 cm lang. Der Umfang beider beträgt 21 cm. Die verbildeten Zehen weichen von der Längenachse der Mittelfußknochen stark lateralwärts ab.

Da von unserem Falle kein anatomisches Präparat zu erhalten war, so interessiert zu näherem Vergleiche

auch hier besonders das Röntgenbild. Es wurde an ihm gefunden:

1. eine Vergrößerung der erkrankten Knochen;
2. eine Verdünnung der Corticalis aller Metatarsalia und Phalangen, und dies um so deutlicher als die Spongiosa im Vergleiche zum normalen Verhalten stärker rarificiert erscheint;
3. daß die Grundphalangen den Köpfchen der Metatarsalia mehr seitlich aufsitzen;
4. daß die Epiphysenfugen sich an normaler Stelle befinden, jedoch bei der dritten und fünften Zehe bereits geschwunden sind. (Normalerweise noch vorhanden).

Neuerdings sind dann noch drei Fälle von angeborenem partiellem Riesenwuchs durch *Weihe* beschrieben worden (Inaugural-Dissertation, Berlin 1912). Auch hier sind von zwei Fällen Röntgenbefunde mitgeteilt worden. Bei dem ersten, einem 7 Wochen alten Mädchen, wurde die Mißbildung durch eine Vergrößerung der zweiten und dritten Zehe und ihrer Mittelfußteile bedingt. Die Betrachtung des Röntgenbildes ergibt etwa folgenden Befund:

Die Metatarsalknochen der mißbildeten Zehen sind etwa um $^1/_3$ verlängert und verdickt. Eine besondere Vergrößerung zeigen die ersten Phalangen. An den Endphalangen ist ein deutlich ausgebildeter Knochenkern wahrzunehmen, während er an den gesunden Zehen kaum zu sehen ist. Die Form der erkrankten Knochen entspricht der Norm.

Der zweite von *Weihe* mit einem kurzen Röntgenbefunde versehene Fall betrifft ein 6 Jahre altes Mädchen

mit Riesenwuchs beider Füße. Während die Vergrößerung des rechten Fußes nicht gerade besonders bedeutend war, zeigte der linke Fuß »monströse« Größe.

	rechts	links
Länge der Füße	19	28 cm
Umfang der Füße	20	27 cm

Die linke zweite Zehe ist 11 cm, die rechte nur 4,5 cm lang. Unter der linken Achselhöhle und oberhalb des linken Darmbeins fand man Lipome von Faustgröße.

Bezüglich der Röntgenuntersuchung wird nur mitgeteilt, daß die Knochen der Dicke wie der Länge nach, aber gleichmäßig, vergrößert sind und daß sich keine Stellungsanomalien finden.

Wie aus obigen Ausführungen zu ersehen ist, liegen genauere Untersuchungen, die die pathologische Anatomie des partiellen angeborenen Riesenwuchses betreffen, und besonders histologische Untersuchungen, nur sehr spärlich vor. In den meisten Fällen handelt es sich nur um Angaben des grob anatomischen Befundes. Erst in letzter Zeit sind genauere mikroskopische Untersuchungen gemacht worden, so von *Hornstein*, *Hofmann* und *Wieland*. Aus den Befunden, die *Wieland* über seinen oben bereits kurz beschriebenen Fall erhoben hat, können wir uns etwa folgendes pathologisch-anatomische Bild über den angeborenen partiellen Riesenwuchs machen. *Wieland* findet »eine Volumenzunahme (echte Hypertrophie und Hyperplasie) beinahe sämtlicher am Aufbau des mißbildeten Fußes beteiligter Gewebe«. Diese ist am ausgesprochensten am Unterhautfettgewebe, aber auch die arteriellen und venösen Gefäße, Nerven, Sehnen, Bindegewebe und Fascien-

bündel, das Periost und das knöcherne Gerüst nehmen daran teil. Die Haut dagegen und die Muskulatur zeigen einen atrophischen Typus.

Eine Verdickung der Venen durch bindegewebige Auflagerung auf die Venenwand war schon von *Busch* erwähnt worden. Etwas Ähnliches beschreibt auch *Wieland*, der eine eigenartige Verdickung der Adventitia findet. Am Periost war eine Verdickung der Cambium-, namentlich aber der Faserschicht festzustellen. Die Veränderungen am Skelett sind hyperplastischer und und regressiver Natur. Zu ersteren rechnet *Wieland* die ungleichmäßige Steigerung des Längen- und Dickenwachstums der erkrankten Knochen, zu letzteren die »eigenartigen, teilweise schon makroskopisch erkennbaren Knochenveränderungen, Brüchigkeit, abnorm leichte Schneidbarkeit, eine symptomatische Osteopsathyrose, welche sich histologisch scharf von den auf Rechnung der komplizierenden Rhachitis zu setzenden Erscheinungen trennen lassen«. Im einzelnen findet er erstens einen auffallend schwachen Kalkgehalt der Knochenbälkchen, zweitens eine Rarifikation der Knochenbälkchen mit Ausbildung weiter Markräume: Eine Osteoporose, die im ganzen Bereiche der Spongiosa angetroffen wird, drittens eine fettige Umwandlung des Knochenmarks mit Verödung einzelner subepiphysär und namentlich subcortical gelegener Markbezirke. Was die Veränderungen an der Haut betrifft, so muß für den Fall Wieland gesagt werden, daß eine makroskopische Veränderung erst eintrat, nachdem ein besonders starkes Wachstum der Mißbildung stattgefunden hatte. Die Haut wurde glänzend, weiß und

kühl, und es konnte als Ursache dieser sekundären Veränderung »eine Art Druckatrophie infolge des bis zum Stratum reticulare vordringenden Fettgewebes« nachgewiesen werden.

Bezüglich der vielfach beschriebenen Stellungsveränderungen der befallenen Glieder nimmt *Wieland* eine Verlagerung durch die Expansionskraft des rasch wuchernden Fettgewebes an, während andere Autoren (*Busch*, *Fischer*) die Veränderung mit den unregelmäßigen Stellungen der Gelenkflächen, wieder andere durch abnormen Sehnenzug oder abnormer Verkürzung gewisser Sehnen erklären.

Die Aetiologie des angeborenen partiellen Riesenwuchses ist vorläufig noch dunkel. Einmal wird von *Curling* Heredität angegeben, sonst aber niemals, sodaß diese für die Entstehung der Mißbildung wohl keine Rolle spielen kann. Von den sonst für die Erklärung des partiellen Riesenwuchses angeführten Theorien wären besonders zu nennen die embrionale, die nervöse und die mechanische. Bei der ersteren soll eine fehlerhafte Keimanlage (*Ahlfeld*) für die Entstehung des partiellen Riesenwuchses verantwortlich sein. Nach der zweiten wäre die Mißbildung als eine Art Trophoneurose aufzufassen. Bei der mechanischen Theorie wird die Entstehung des Riesenwuchses durch eine Kompression der betreffenden Teile in utero erklärt, entweder durch Umschlingung der Nabelschnur (Schnürfurche) oder durch abnorme Lage des betreffenden Gliedes, wobei ein Druck auf die abführenden venösen Gefäße bestünde.

Für die Charakterisierung des weiteren Wachstums wäre die Einteilung von *Busch* anzuführen, der, wie

schon erwähnt, den Riesenwuchs in zwei Gruppen teilt, erstens in solche Fälle, bei denen das Gesamtwachstum proportional dem Körperwachstum auftritt, zweitens in solche, bei denen noch eine besonders starke Wucherung des Fettgewebes hinzutritt. Ferner kommt, wie ebenfalls aus den angeführten Fällen ersichtlich, ein etappenmäßiges Wachstum vor und ein Übergreifen auf sich anschließende Körperteile selbst nach Entfernung des ursprünglich erkrankten.

Was nun unseren Fall betrifft, so handelt es sich um ein Kind männlichen Geschlechts (Gerhard M.), das zur Zeit der ersten Untersuchung — es war im Mai 1910 — 15 Monate alt war.[1])

Die Eltern des Kindes sind gesund und nicht miteinander verwandt. Es sollen in der Familie keine erblichen Krankheiten herrschen. Zwei ältere Geschwister des Knaben waren bei der Geburt normal. Die erste Schwangerschaft der Mutter verlief normal. Die Geburt selbst dauerte von Freitag Abend 7 Uhr bis Sonntag Abend 12 Uhr. Das Kind, ein Knabe, starb mit vier Monaten an Brechdurchfall. Wegen Hohlwarze war ein Nähren mit der Brust unmöglich. Das zweite Kind, ein Mädchen, wurde in Gesichtslage geboren. Die Geburt dauerte vier Stunden. Das Kind wurde mit der Brust genährt. Es ist jetzt 6 Jahre alt. In der dritten Schwangerschaft nun, der die Geburt des kranken Kindes folgte, traten mehrfache Störungen

[1]) Das Kind ist seinerzeit gelegentlich der Naturforscherversammlung in Königsberg 1910 in der Abteilung für Kinderheilkunde kurz vorgestellt worden. (Verhandlung der Ges. f. Kinderheilk. 1910).

auf. Die letzte Periode war am 17. Mai 1908 eingetreten. Am 26. Juni traten wehenartige Schmerzen auf, die sich bis September regelmäßig zur Zeit der Periode wiederholten. Eine ärztliche Untersuchung zur Zeit der Anfälle ergab einen geöffneten Muttermund, sodaß ein Abortus befürchtet wurde. Im September hörten diese Anfälle auf. Es stellten sich dann aber starke Rückenschmerzen ein in der Gegend der Nieren. Eine Untersuchung des Urins scheint nach der Angabe der Mutter Eiweiß ergeben zu haben. In dieser Zeit begannen die Extremitäten, in den letzten drei Monaten auch das Gesicht der Mutter stark zu schwellen. Im Gesicht ist die Schwellung zeitweise so stark gewesen, daß das Sehen unmöglich war. Auch die Bauchdecken haben starkes Oedem gezeigt. Anfang Januar traten dann wieder starke Wehen auf, die 10 Wochen lang sich täglich wiederholten. Die Geburt sollte wohl in der Zeit vom 21. Februar bis Anfang März erfolgen. Sie trat aber erst am 2. April ein, also 6 Wochen nach dem erwarteten Termin. Vom Abgang einer sehr großen Menge Fruchtwasser bis zum Ende der Geburt vergingen 2 Stunden. Nach der Ausstoßung der Plazenta soll eine sehr starke Blutung eingetreten sein.

Der Arzt hatte der Mutter geraten, zur Geburt die Klinik aufzusuchen, da er den Ausbruch von Krämpfen befürchtete. Sie hat diesen Rat nicht befolgt. Es hat sich auch im Wochenbett nichts ereignet.

Das Kind wog $11^3/_4$ Pfund. Wegen zu großer Schwäche der Mutter konnte das Kind nicht mit der Brust genährt werden. Schon bei der Geburt fiel ein besonderes Massigsein der unteren Extremitäten des

Kindes auf. Jedoch waren beide Beine gleich lang, während das linke bereits etwas dicker war. Seitdem ist das linke, etwa vom 4. Monat an, schneller gewachsen, sowohl an Länge als an Dicke. Bei der ersten Untersuchung im Mai 1910 ergaben sich folgende Maße:

Kopfumfang		46 cm
Länge (Scheitel-Fußsohle)		71 »
Länge (Scheitel-Steiß)		48 »
Brustumfang (Brustwarzenhöhe)		42 »
Bauchumfang (Nabelhöhe)		54 »
Arme:	rechts	links
Länge	27 cm	27 cm
Umfang Oberarm	9 »	9 »
Umfang Unterarm	$8^1/_2$ »	$8^1/_2$ »
Hände (Länge)	8 »	8 »
Beine:		
Länge	34 cm	36 cm
Umfang Oberschenkel	22 »	26 »
Umfang Knie	19 »	23 »
Umfang Unterschenkel	14 »	17 »
Füße:		
Länge	16 cm	16 cm
Umfang Fußgelenk	18 »	21 »
Umfang Zehenbasis	21 »	26 »
Dicke: Fußrücken — Sohle (Mitte des Fußes)	5 »	6 »

Am linken Fuß sind die Zehen 2, 3 und 4 bis zur Basis des Nagelgliedes miteinander verwachsen. Die große Zehe steht reichlich daumenbreit von den anderen Zehen ab.

Der Umfang beträgt:

Große Zehe	9 cm
2. 3. 4. (zusammengewachsen)	15 »
5. Zehe	6 »

die Breite:

Große Zehe	3 cm
2. 3. 4. (zusammengewachsen)	6 »
5. Zehe	1,5 »

Am rechten Fuß ist die große Zehe normal. Die 2. und 3. sind in ihrer ganzen Länge zusammengewachsen, die 4. bis zur Basis des Nagelgliedes mit ihnen verwachsen. Zehe 5 steht daumenbreit von ihnen entfernt.

Umfang:

Zehe 2, 3, 4	15 cm
Zehe 5	6 »

Breite:

Große Zehe	15 cm
Zehe 2, 3, 4	6 »
Zehe 5	2 »

Das Abdomen ist stark aufgetrieben, hart und nicht palpabel. Jedoch hat der Arzt kurz nach der Geburt feststellen können, daß die Milz stark vergrößert war.

Die Inguinaldrüsen sind bis etwa zu Haselnußgröße geschwollen. An den Rippen zeigt sich ein starker Rosenkranz. Die große Fontanelle hat eine Öffnung von 1 mal 1,5 cm. Es besteht kein Cranio tabes.

An den oberen Extremitäten keine Zeichen von Rhachitis bis auf eine geringe Verdickung der Epiphysen.

Zwei untere, zwei obere Schneidezähne.

In den ersten Wochen war der Stuhl normal, seit dem 6. Monat Verstopfung. Es trat dann nur alle 4—12 Tage normaler Stuhl oder Massenentleerung ein.

Bild 1 u. 2*) zeigen das Kind zur Zeit der ersten Untersuchung, die den beschriebenen Befund ergeben hatte.

Seit dieser Zeit steht das Kind in poliklinischer Beobachtung.

Der Knabe hat sich geistig gut entwickelt und ist auf diesem Gebiete gleichalterigen Kindern weit voraus. Bei der körperlichen Entwickelung muß man das Wachstum der gesunden und erkrankten Körperteile einzeln berücksichtigen. Der nicht erkrankte Oberkörper ist während der ganzen Zeit in gewissem Sinne im Wachstum zurückgeblieben, während die Vergrößerung der erkrankten unteren Extremitäten unverhältnismäßig schnell zunahm und so das Mißverhältnis zwischen Unter- und Oberkörper dauernd immer größer wurde. In dem Allgemeinbefinden des Knaben wechselten Zeiten größter Munterkeit mit Zeiten größter Hinfälligkeit. Diese fand ihren Höhepunkt meist dann, wenn auch die Stuhlentleerung bereits längere Zeit sistiert hatte. Diese Stuhlverstopfungen erreichten oft die Dauer von Wochen und Monaten.

Die letzte genaue Untersuchung des Kindes wurde im Herbst 1912 gemacht. Das Krankheitsbild ist im wesentlichen unverändert geblieben. Es interessiert wohl am meisten die Frage, ob und in welcher Weise sich das Aussehen und die Maße der vergrößerten Körperpartien verändert haben. Mit besonderer Berück-

*) Bild 2 — Röntgenaufnahme des ganzen Körpers — wurde s. Zt. im Institute des Herrn *Dr. Matthias* hergestellt.

sichtigung dieses Gesichtspunktes konnte folgender Befund erhoben werden.

Der Anblick des Kindes bietet einen auffallenden Gegensatz im Bau des Ober- und Unterkörpers. Ein für das Alter des Knaben von 3 Jahren normal großer Kopf ruht auf einem sehr dünnen Halse, an den sich ein sehr schwächlich gebauter Oberkörper anschließt, wodurch ein gewisses Mißverhältnis vorgetäuscht wird. Besonders auffallend und gänzlich unnormal erscheint der Unterkörper im Vergleich zum Oberkörper. Der Bauch wölbt sich stark vor und ist von tonnenartigem Aussehen. An ihn schließen sich kolossale Beine, die in Füße übergehen, die zwar nicht ganz so lang, wohl aber so dick erscheinen wie die eines erwachsenen Mannes.

Der Eindruck, den man von den geistigen Fähigkeiten des Kindes erhält, ist durchaus gut. Das Kind ist lebhaft, und bei eingehender Unterhaltung zeigt es sich, daß es bereits eine ganze Anzahl von Gedichten und Liedern kennt und letztere auch ganz gut singen kann. Auch auf alle möglichen Fragen gibt es rasche und verständige Antworten. Das erscheint um so auffallender, wenn man den Körperzustand des Kindes betrachtet.

Die Hautfarbe des Knaben ist blaß; ein Naevus pigmentosus von etwa der Größe eines Fünfmarkstücks befindet sich in der linken Nackengegend. An mehreren Stellen des Körpers befinden sich Venenknäuel, so hauptsächlich im Rücken in der Gegend des Kreuzbeines und an den Oberschenkeln.

Die Temperatur der Hautoberfläche ist am Oberkörper und an dem vergrößerten Unterkörper verschieden, und zwar an diesem erhöht.

Wiederholte Messungen ergaben:

Oberkörper	34,2	35,3	35,1
Unterkörper	35	38,2	38,2

Es bestehen keine Oedeme oder Exantheme. Die Drüsen in der Schenkelbeuge sind bis etwa Haselnußgröße geschwollen.

Status nervosus, insbesondere die Pupillen und Patellarreflexe, völlig normal. Die Sinnesorgane bieten keinen krankhaften Befund. Rachenorgane normal, keine Struma. Gelenke der oberen Extremitäten normal. Es besteht an den unteren Extremitäten beiderseits kongenitale Hüftgelenksluxation. Die übrigen Gelenke sind, soweit sie an den vergrößerten Teilen einzeln bewegbar, völlig frei beweglich.

Der Thorax ist schwächlich, aber symmetrisch gebaut und dehnt sich bei der Atmung gleichmäßig aus. Die Atmung selbst ist frei und regelmäßig.

Die Lungen bieten keinen krankhaften Befund. Die Grenzen sind verschieblich; überall normaler lauter Perkussionsschall und reines Vesikuläratmen. Ebenso zeigt das Herz normale Verhältnisse. Die Töne sind rhythmisch, kräftig und rein.

Das Abdomen ist anscheinend bereits in den Bereich der Vergrößerung hineingezogen. Der Leib ist prall aufgetrieben, sodaß eine genauere palpatorische Untersuchung von Leber und Milz nicht möglich ist. Percutorisch ist eine Vergrößerung nicht

nachweisbar. Im Urin findet sich kein Eiweis und kein Zucker. Es besteht beiderseitiger Kryptorchismus.

Jedoch ist dieser Befund am Abdomen nicht immer der gleiche. Schon früher wurde hervorgehoben, daß das Kind an monatelanger Verstopfung leidet, die dann in einem Abgang sehr reichlicher Faecalmassen ihr Ende findet. Eine Untersuchung, die fast unmittelbar nach einer solchen Massenentleerung vorgenommen werden konnte, zeigte denn auch ein ganz anderes Bild. Das Abdomen war weich und leicht palpabel. Die Leber gab normalen Befund. Der untere Rand der Milz war unter dem linken Rippenrande undeutlich zu fühlen. In der rechten Inguinalgegend fühlte man ein Stück gefüllten Darmes, wahrscheinlich ein Stück vom S. Romanum. Die Perkussion ergab überall lauten, stark tympanitischen Schall.

Eine ganz besondere Berücksichtigung müssen die Körpermaße finden. Diese seien deshalb ausführlicher angegeben. (Maße der ersten Untersuchung in Klammern).

Kopfumfang . . . . . 49 cm (46)

Länge des Oberkörpers:

Scheitel-Steiß . . . . . 53 cm (48)

Brustumfang (Brustwarze) 50 » (42)

Bauchumfang (Nabel) . 61 » (54)

Entfernung Nabel-Schwertfortsatz 17,5 cm
Nabel-Schambeinfuge 11 » = 28,5 cm

Arme:

		rechts	links
Länge		34 (27) cm	34 (27) cm
Umfang	Oberarm	9,5 (9) »	9,5 (9) »
	Unterarm	10 (8,5) »	10 (8,5) »

		rechts	links
Hände:			
Länge		9,5 (8) cm	9,5 (8) cm
Beine:			
Länge		39 (34) »	43 (36) »
Umfang	Oberschenkel	25 (22) »	31 (26) »
	Knie	22 (19) »	28 (23) »
	Unterschenkel	22 (14) »	23 (17) »
Füße:			
Länge		20 (16) »	21 (16) »
Umfang	Fußgelenk	19 (18) »	21 (21) »
	Zehenbasis	27 (21) »	30,5 (26) »
Dicke (Mitte d. Blattes)		5 (5) »	7 (6) »

Zehen links:

Umfang:

große Zehe	15,5	(9) cm
2., 3., 4. Zehe	17,5	(15) »
fünfte Zehe	7,5	(6) »

Breite:

große Zehe	3,5	(3) »
2., 3., 4. Zehe	7,5	(6) »
fünfte Zehe	2	(1,5) »

Zehen rechts:

Umfang:

große Zehe	5 cm	(norm.)
2., 3., 4. Zehe	19,5	(15) cm
fünfte Zehe	8	(6) »

Breite:

große Zehe	1,7	(1,5) »
2., 3., 4. Zehe	7,5	(6) »
fünfte Zehe	3	(2) »

Aus diesen Maßen geht hervor, daß der Unterkörper sowohl an Länge als an Dicke bedeutend stärker gewachsen ist als der Oberkörper und so das Mißverhältnis noch größer geworden ist. Auffallend ist aber jetzt, daß sich die Haut der verdickten Teile vollkommen weich anfühlt, wie etwa die Haut eines gesunden und besonders fetten Kindes. Bei der ersten Untersuchung dagegen war die Haut prall gespannt und das darunter liegende Fett von so fester Konsistenz, daß man beim Drucke mit dem Finger fast den Eindruck eines vorhandenen Tumors gewann.

Es ist ferner auffallend, daß das Kind trotz der enorm vergrößerten unteren Extremitäten sich sehr gut auf den Beinen aufrecht fortbewegen kann. Jedoch geht und läuft es watschelnd, da es das dickere und längere linke Bein nachschleifen muß und da bei ihm ja auch beiderseitige kongenitale Hüftgelenkluxation besteht.

Bei dem Knaben steht also im Vordergrunde der krankhaften Veränderungen der partielle Riesenwuchs der ganzen unteren Körperhälfte. Dies ist eine äußerst seltene Erscheinung.

Vergleichen wir nun unseren Fall mit den oben erwähnten Fällen aus der Literatur, so müssen wir sagen, daß eine solch ausgedehnte Mißbildung bisher kaum beschrieben ist. Wir können ihn zu den Fällen rechnen, die als sogenannter doppelseitiger Riesenwuchs bezeichnet werden. Es war nicht möglich, eine genauere anatomische Untersuchung der erkrankten Körperteile vorzunehmen, da die Mißbildung von einer solchen Ausdehnung ist, daß eine Operation nicht angängig

war; deshalb sind mehrfach Röntgenaufnahmen von dem ganzen Kinde, bezw. von einem Fuße gemacht worden, und zwar im Alter von 15 Monaten und etwa 3 Jahren, die in Bild 3 u. 4 wiedergegeben werden. Gleichzeitig wurden Röntgenaufnahmen derselben Körperteile und von gleichalterigen gesunden Kindern gemacht. Zum Vergleiche sind sie ebenfalls hier beigefügt (Bild 5 u. 6).

Betrachten wir nun die einzelnen Bilder, so sehen wir in Bild 5 den Fuß eines normalen Kindes von etwa 15 Monaten ohne Rhachitis. Von den Fußwurzelknochen sind der Talus, der Calcaneus, das Cuboid und das laterale Keilbein bereits knöchern angelegt, von den beiden anderen Keilbeinen und vom os navikulare ist noch kein Knochenkern zu sehen. Von den Mittelfußknochen sieht man sämtliche Diaphysen. Von den Phalangen sind die Knochenkerne sämtlicher Diaphysen zu erkennen, außerdem kann man an der Endphalange des Hallux und an der Grundphalange der dritten und vierten Zehe je einen proximalen Epiphysenkern deutlich wahrnehmen.

Betrachten wir dagegen das Röntgenbild des besonders stark vergrößerten linken Fußes des erkrankten Kindes aus demselben Alter (Bild 3), so finden wir hier bereits die Knochenanlage von 6 Fußwurzelknochen, und zwar des Talus, des Calcaneus, des Cuboid und der 3 Keilbeine; nur der Knochenkern des Naviculare fehlt noch, der ja auch stets als letzter auftritt. Die übrigen Knochen sind in gleicher Weise angelegt wie beim normalen, nur fehlen hier noch die dort bereits vorhandenen Epiphysenkerne.

Ein Blick auf die Bilder genügt, um den kolossalen Unterschied der Knochendimensionen in beiden Fällen darzutun. Und ebenso erkennt man auch an diesen beiden Bildern deutlich den Unterschied in der Knochenzeichnung.

Bild 6 zeigt den Fuß eines normalen Kindes von 3 Jahren. Hier sind die Knochenkerne von Talus, Calcaneus, Cuboid (Naviculare fehlt), der drei Keilbeine, der Diaphysen der Mittelfußknochen, sämtlicher Phalangen und von Grundphalanx II, III und IV, von Mittelphalanx IV und V und von Endphalanx I auch noch die proximalen Epiphysen deutlich zu erkennen. Außerdem ist an diesem Bilde die feste normale Knochenstruktur gut zu sehen.

An dem aus dem gleichen Lebensalter stammenden Röntgenbilde des linken Fußes unseres Knaben (Bild 4) sehen wir jetzt bereits die Knochenkerne sämtlicher Fußwurzelknochen. Von den stark ausgebildeten Mittelfußknochen hat der erste eine proximale und der zweite eine distale Epiphyse, von den anderen sind nur die Diaphysen vorhanden. Von den Phalangen haben sämtliche Grundphalangen, die Endphalanx I und die Mittelphalanx II proximale Epiphysen; von den übrigen Phalangen sind die Diaphysen vorhanden.

Aus dem Röntgenbilde des Schädels (Bild 2) läßt sich etwas Genaueres über die Formverhältnisse der Sella turcica nicht entnehmen und es ist deshalb auch nicht möglich, irgendwelche Schlußfolgerungen über etwa vorhandene Veränderungen der Hypophyse zu ziehen.

Kehren wir nun wieder zu den Bildern der miß-

bildeten Extremitäten zurück, so tritt bei dem Vergleiche mit dem Normalen folgendes deutlich zu Tage:

1. Die erkrankten Glieder befinden sich betreffs der Knochenkernanlagen in einem weit vorgeschritteneren Stadium als die eines gesunden gleichalterigen Kindes.
2. Die einzelnen Knochen sind an sich um das Mehrfache des Normalen vergrößert.
3. Die Knochenstruktur zeigt bei den kranken Knochen einen viel lockeren, weitmaschigeren Bau als das feine und dichte Gefüge der Knochenbälkchen der gesunden Knochen.

Das sind also ganz ähnliche Befunde wie sie schon andere (*Busch, Hofmann, Wieland, Weihe*) angegeben haben. Ihre Erklärung finden sie wohl ebenfalls in der besonders von *Wieland* mitgeteilten Tatsache, daß mikroskopisch an den erkrankten Knochen eine gewisse Osteoporose zu erkennen ist, die ihren Grund hat in der nicht genügenden Anlagerung neuer Knochensubstanz.

Betrachten wir nun kurz zusammenfassend unseren Fall, so müssen wir ihn zunächst jener Art des partiellen angeborenen Riesenwuchses einreihen, die als die seltenste zu betrachten ist, nämlich dem doppelseitigen Riesenwuchs. Sodann gehört er wohl auch zu jenen Fällen, bei denen neben einer Vergrößerung des Skeletts eine besondere Wucherung des Fettpolsters auftritt. Aus dem klinischen Bilde läßt sich über das Wachstum der vergrößerten Teile anführen, daß sie gleichmäßig, aber schneller wie die anderen Körperteile gewachsen sind.

Die Gebrauchsfähigkeit der verbildeten Glieder ist immerhin gut.

Im übrigen stimmt der pathologisch anatomische Befund, soweit er zu erheben war, mit dem der meisten Autoren überein.

Wie vielfach beobachtet, fanden sich auch hier Naevi und Venenknäuel. Desgleichen bildeten mehrere der vergrößerten Zehen Verwachsungen miteinander. Die Gelenke waren alle gut angelegt und beweglich. Trophische Störungen wie Ulcera etc. fanden sich nicht.

Die Temperatur war an den erkrankten Teilen stets höher als am Oberkörper.

Gefühlsstörungen waren nicht nachzuweisen. Nach den Röntgenbefunden kann man annehmen, daß bezüglich der histologischen Untersuchung dem besonders von *Wieland* Mitgeteilten Ähnliches sich ergeben würde.

Was die Theorie der Entstehung betrifft, so ist es in unserem Falle äußerst schwierig zu entscheiden, nach welcher man etwa die Ursache der Mißbildung erklären könnte. Am wahrscheinlichsten wäre es immerhin, daß ein Fehler in der ersten Anlage vorgelegen hat.

Therapeutisch kommt für das erkrankte Kind wegen der großen Ausdehnung und der Doppelseitigkeit der Erkrankung die Entfernung der mißbildeten Teile durch einen chirurgischen Eingriff nicht in Frage.

Dieses Verfahren stellt das bisher am meisten angewandte dar. In der Mehrzahl der Fälle trat danach Heilung ein. Bei einigen wird aber auch angegeben, daß mit dem Augenblick der Entfernung des zurzeit

erkrankten Gliedes der Riesenwuchs auf bisher noch nicht vergrößerte, sich anschließende Körperteile übergesprungen sei, oder ein stärkeres Wachstum von bisher nur in geringem Maße vergrößerten Teilen dann plötzlich eingesetzt habe.

Neuerdings sind auch Versuche mit Röntgenbestrahlungen gemacht worden (*Weihe*), doch haben sie zu keinem günstigen Resultat geführt. Auch in unserem Falle war diese Behandlungsmethode ins Auge gefaßt worden. Sie konnte jedoch aus äußeren Gründen nicht durchgeführt werden.

Von besonderem Interesse ist in dem mitgeteilten Falle noch die Erscheinung, daß anfallsweise eine unter allmählicher Auftreibung des Leibes über Wochen verlaufende, hartnäckige, jedem Eingriff trotzende Verstopfung einsetzt. Es hat den Anschein, als ob außer den Abnormitäten der unteren Körperhälfte auch eine Hirschsprungsche Krankheit besteht. Der direkte Nachweis, daß es sich lediglich um eine das gewöhnliche Maß erheblich überschreitende Erweiterung des Dickdarms mit Verdickung der Wand ohne Vorhandensein eines mechanischen Hindernisses handelt, (*Kleinschmidt*, »die Hirschsprungsche Krankheit«, Ergebnisse der inneren Medizin und Kinderheilkunde 1912) hat sich leider nicht führen lassen. Die Fingeruntersuchung hat zwar nichts Abnormes ergeben, doch konnte weder die Recto-Romanoskopie noch eine Röntgenuntersuchung vorgenommen werden. Die Eltern widersetzten sich einer Füllung des Darmes mit Wismut. Ist somit auch der direkte Nachweis der Hirschsprungschen Krankheit nicht geführt worden, so ist

ihr Bestehen doch recht wahrscheinlich. Die abnorme Veranlagung würde sich demgemäß also nicht nur auf die unteren Extremitäten, sondern auch auf den Dickdarm erstrecken.

Zum Schlusse sei es mir gestattet, Herrn Professor *Dr. Falkenheim* für die freundliche Anregung zu dieser Arbeit und Überlassung des Materials meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

Bild 1.

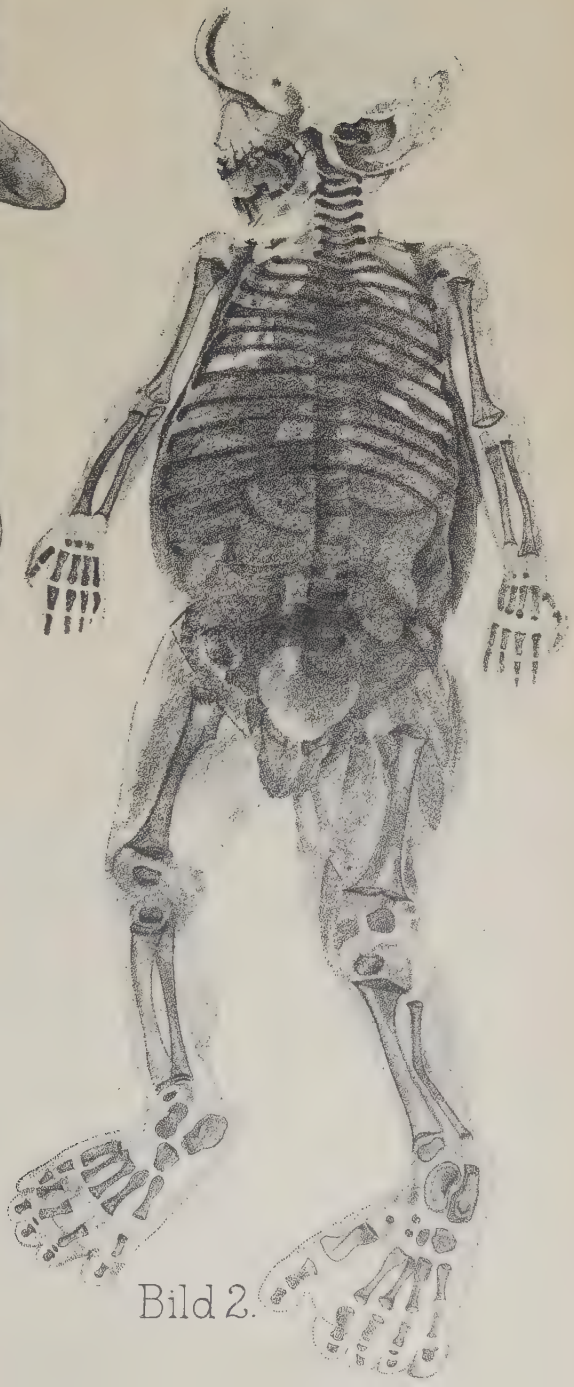

Bild 2.

Linker Fuss

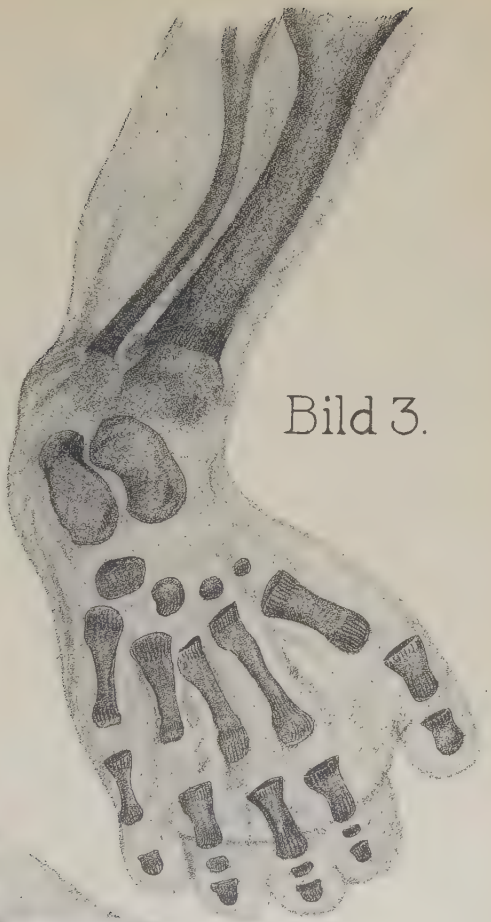

Bild 3.

Bild 4.

Linker Fuss.

Bild 5.

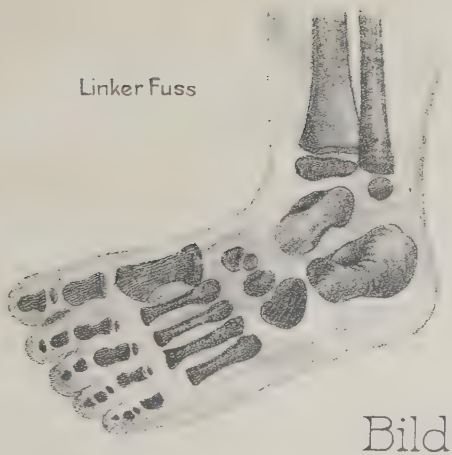

Bild 6.

Literaturverzeichnis.

Ahlfeld, Die Mißbildungen des Menschen. Mit Atlas. Leipzig 1880.

Arnheim, Über einen Fall von kongenitaler halbseitiger Hypertrophie etc. Virchows Archiv 1898, Bd. 154.

Bessel-Hagen, Über Knochen- und Gelenk-Anomalien, insbesondere bei partiellem Riesenwuchs etc. Archiv f. klin. Chirurgie. Bd. 41, 1891.

Busch, Beitrag zur Kenntnis der angeborenen Hypertrophie der Extremitäten. Archiv f. klin. Chirurgie. Bd. 7, 1865.

B. Fischer, Hypophysis, Akromegalie und Fettsucht. Wiesbaden 1910.

H. Fischer, Der Riesenwuchs. Deutsche Zeitschr. f. Chirurgie. 12. Bd., 1880.

Fränkel, Merkwürdiger Fall von allgemeiner Hypertrophie oder scheinbarer Elephantiasis. Virch. Arch. Bd. 46.

Frentzel, Deutsche Med. Wochenschr. 1888, H. 32.

Friedberg, Riesenwuchs des rechten Beines. Virch. Arch. Bd. 40, 1867.

Friedreich, Hyperostose des gesamten Skelettes. Virch. Arch. Bd. 43.

Heubner, Lehrbuch der Kinderheilkunde. Leipzig 1906.

Hofmann, Zur Pathologie des angeborenen partiellen Riesenwuchses. Beiträge z. klin. Chir., Bd. 48.

Hornstein, Ein Fall von halbseitigem Riesenwuchs. Virch. Arch. 1898.

Lexer, Lehrbuch der Allgemeinen Chirurgie. Stuttgart 1908.

Manasse, Akromegalie. Sitzungsbericht in der Berliner klin. Wochenschr. 1890. Heft 18.

Neurath, Ein Fall von angeborenem partiellem Riesenwuchs. Wiener klin. Wochenschr. 1900, Nr. 7.

Jamin, Fall von halbseitigem Riesenwuchs. München. Med. Wochenschr. 1912, H. 2.

Niemann, Angeborener partieller Riesenwuchs der rechten Gesichtshälfte. Deutsche Med. Wochenschr. 1912, H. 38.

v. Recklinghausen, Über Akromegalie. Virch. Arch. Bel. 119, 1890.

Salle, Über einen Fall von angeborener abnormer Größe der Extremitäten mit einem an Akromegalie erinnernden Symptomkomplex. Jahrbuch für Kinderheilkunde 1912.

Schmaus, Grundriß der pathologischen Anatomie, Wiesbaden 1907.

Stilling, Über Osteitis deformans. Virch. Arch. Bd. 119, 1890.

Thomas, Über riesenwuchsähnliche Zustände im Kindesalter, Jahrbuch für Kinderheilkunde 1912.

Tugendreich, Ein Fall von angeborenem halbseitigem partiellem Riesenwuchs. Deutsche Med. Wochenschr. 1912, H. 10.

Wagner, Zur Kasuistik des angeborenen und erworbenen Riesenwuchses. Deutsche Zeitschr. f. Chir. Bd. 26, 1887.

Weihe, Über angeborenen partiellen Riesenwuchs. Inaug.-Diss. Berlin 1912.

Wiedenmann, Über partiellen Riesenwuchs. Beiträge z. klin. Chir. Bd. 8, 1892.

Wieland, Zur Pathologie der dystrophischen Form des angeborenen partiellen Riesenwuchses. Jahrbuch für Kinderheilkunde, Bd. 65, 1907.

Wilms und Sick, Die Entwickelung der Knochen der Extremitäten von der Geburt bis zum vollständigen Wachstum. Fortschritte auf dem Gebiete der Röntgenstrahlen Erg. H. 9, Hamburg 1902.

Wittelshöfer, Über Riesenwuchs der oberen und unteren Extremitäten. Arch. f. klin. Chir. Bd. 24, 1879.

Lebenslauf.

Ich, *Willy Ernst Ludwig Pokahr,* bin als Sohn des Kürschnermeister *Carl Ludwig Pokakr* und seiner Ehefrau *Elisabeth Pokahr* geb. *Meßke,* am 26. Mai 1887 zu Königsberg Pr. geboren. Ich besuchte hierselbst das Kgl. Friedrichs-Kollegium, welches ich Ostern 1906 mit dem Zeugnis der Reife verließ, um an der Kgl. Albertus-Universität Medizin zn studieren. Am 15. Juli 1908 bestand ich die ärztliche Vorprüfung, diente dann vom Oktober 1908 bis April 1909 ein halbes Jahr in Königsberg Pr. bei dem Fußartillerie-Regiment v. Linger (Ostpr.) Nr. 1. Die ärztliche Prüfung bestand ich am 13. Juni 1911 vor der Kgl. Prüfungskommission zu Königsberg Pr. Mein praktisches Jahr absolvierte ich an der Kgl. Univ.-Kinderpolikl. und an der Kgl. Med. Univ.-Poliklinik zu Königsberg Pr.

Während meiner Studienzeit hörte ich Vorlesungen folgender Herren Professoren u. Dozenten, denen ich hiermit meinen verbindlichsten Dank ausspreche:

Blochmann, Braatz, Braun, Brückner, Draudt, Ellinger, Falkenheim, Frangenheim, Gerber, Goldstein, Henke, Hermann, Hilbert, Hofbauer, Jaffe, Kaufmann, Klinger, Krückmann, Kruse, Laqueur, Lexer, Lichtheim, Meyer, Payr, Puppe, Rosinski, Samter, Schmidt, Scholtz, Schreiber, Stenger, L. Stieda, A. Stieda, Weiß, Winter, Wrede, Zander und Zangemeister.